

## «Buenas prácticas en casos de urgencia»

# :: Esclerodermia sistémica

**Sinónimo:** ScS

### **Definición:**

Enfermedad sistémica autoinmune que asocia:

- una afectación de la microcirculación (fenómeno de Raynaud), con esclerosis cutánea más o menos extensa con reflujo gastroesofágico a menudo grave,
- una afectación visceral variable entre pacientes,
- producción de autoanticuerpos: anticuerpos (Ac) anticentrómeros, Ac antitopoisomerasa 1 y de forma menos habitual Ac anti-ARN polimerasa III.

Las posibles complicaciones son el riesgo de presentar fibrosis pulmonar, hipertensión arterial pulmonar (HAP), crisis renal aguda, miocardiopatía y afectación digestiva.

Sobre un trasfondo genético de susceptibilidad, algunos factores ambientales pueden influir en la aparición, desarrollo o empeoramiento de la enfermedad. Entre ellos figura la exposición (a menudo profesional) a la sílice y a los disolventes orgánicos.

Se trata de una enfermedad genética poligénica. Numerosos estudios han identificado diferentes factores de susceptibilidad (polimorfismos de IRF5 o STAT4, por ejemplo) que ya se conocen por contribuir también a la susceptibilidad de otras enfermedades autoinmunes como el lupus.

Su tratamiento es esencialmente sintomático: Inhibidores de la bomba de protones si existe reflujo, calcioantagonistas si aparece fenómeno de Raynaud, prostaciclina y bosentán en el caso de úlceras digitales, prostaciclina, antagonistas de la endotelina o inhibidores de la fosfodiesterasa V en los casos de hipertensión pulmonar, IECAs en las crisis renales e inmunosupresores en los casos de fibrosis pulmonar.

### **Para saber más:**

Ficha Orphanet de la enfermedad: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la esclerodermia sistémica recogidos en Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Menú

[Ficha de regulación para el SAMU](#)

[Ficha para las urgencias hospitalarias](#)

[Mecanismos](#)

[Riesgos específicos en urgencias](#)

[Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo](#)

[Riesgos](#)

[Particularidades del tratamiento médico prehospitalario](#)

[Para saber más](#)

[Problemática en urgencias](#)

[Recomendaciones en urgencias](#)

[Orientación](#)

[Precauciones medicamentosas](#)

[Precauciones anestésicas](#)

[Medidas preventivas](#)

[Medidas complementarias durante la hospitalización / prevención](#)

[Donación de órganos y de tejidos](#)

[Números en casos de urgencia](#)

[Recursos documentales](#)

(\*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

# Ficha de regulación para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

## Mecanismos

Enfermedad autoinmune que asocia: fenómeno de Raynaud, esclerosis cutánea y reflujo gastroesofágico grave junto con al menos una afectación visceral.

## Riesgos específicos en urgencias

Hipertensión arterial maligna, descompensación cardiaca (en HAP o en los pacientes con miocardiopatía esclerodérmica), insuficiencia respiratoria (en fibrosis pulmonar o HAP grave) y hemorragia digestiva alta.

## Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

- Síndrome de Raynaud: calcioantagonistas,
- Úlcera o necrosis digital: iloprost (antiagregantes plaquetarios),
- Cardiopatía o hipertensión pulmonar: IECAs, diuréticos, digitálicos, dietas pobres en sal,
- Síndrome pseudooclusivo: octeótrido, eritromicina,
- Fibrosis pulmonar, afectación muscular: inmunosupresores,
- Fibrosis pulmonar: fisioterapia respiratoria,
- Hipertensión pulmonar: sildenafil, tadalafil, bosentán, ambrisentan, epoprostenol IV, treprostinil subcutáneo, iloprost en forma de aerosol,
- Analgésicos.

## Riesgos

- Descompensación de una hipertensión pulmonar secundaria a un esfuerzo físico, a la altitud, a un exceso de sal o a la toma de antiinflamatorios.
- Riesgo de isquemia miocárdica focal, alteraciones del ritmo o de la conducción en pacientes con fibrosis miocárdica sin coronariopatía.

## Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

- Vía venosa difícil (piel dura, venas fibrosas),
- Paciente frecuentemente afectado por el dolor,
- Electrocardiograma indicado en la evaluación inicial del paciente,
- Tira reactiva de orina: existencia y gravedad de una crisis renal,
- Analítica: potasio, hemoglobina, troponina, gasometría para evaluar la repercusión de la ScS y su destino en una unidad de cuidados intensivos,
- Contraindicación de los nitratos o análogos si el paciente se encuentra en tratamiento con inhibidores de la fosfodiesterasa V (sildenafil, tadalafil, etc.),
- Los pacientes tratados con iloprost presentan un mayor riesgo de hemorragias,
- Los antiagregantes deben ajustarse en función de la etiología y del riesgo isquémico,

- Precaución para la anestesia general en la elección del modo y de los parámetros de ventilación invasiva o no invasiva según la afectación sistémica, especialmente en los casos de patología pulmonar o cardíaca,
- Las aminas vasopresoras están limitadas al tratamiento de la urgencia vital ya que aumentan la vasoconstricción periférica, de forma especial en los dedos,
- Riesgo de intubación difícil: limitación de la apertura bucal, reflujo gastroesfágico grave.

### Para saber más

Guías de urgencias de Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

# Ficha para las urgencias hospitalarias

## Problemática en urgencias

Las situaciones de emergencia en los pacientes con esclerodermia sistémica son poco frecuentes y se debe realizar la misma evaluación y tratamiento que el especificado en la ficha de cuidados médicos durante el transporte pre hospitalario.

La monitorización es sistemática, continua o a intervalos regulares evaluando:

- el nivel de consciencia,
- la presión arterial sistólica y diastólica,
- la frecuencia cardíaca y respiratoria,
- la saturación mediante pulsioximetría continua capilar,
- la temperatura,
- es aconsejable evaluar la diuresis.

La fisiopatología global de la esclerodermia hace constantes ciertas consideraciones del tratamiento de estos pacientes:

- oxigenoterapia con el objetivo de alcanzar una saturación capilar mayor del 98%,
- valorar la ventilación no invasiva o invasiva (especialmente complicada) adaptada según el paciente; evitar la hipoventilación, la sobrepresión intratorácica, la acidosis, la anemia, la hipotermia, el estrés y el dolor.

**Pueden ocurrir cuatro situaciones principales:**

- **Situación de urgencia 1: Hipertensión arterial (HTA) maligna en el contexto de una crisis renal**
- **Situación de urgencia 2: Insuficiencia cardíaca derecha en la hipertensión pulmonar**
- **Situación de urgencia 3: Insuficiencia respiratoria en la fibrosis pulmonar**
- **Situación de urgencia 4: Hemorragia digestiva**

**Otras situaciones que pueden darse en urgencias:**

- **Descompensación de una miocardiopatía esclerodérmica**
- **Problemas de motilidad digestiva/suboclusión intestinal**

## Recomendaciones en urgencias

### ► Situación de urgencia 1: HTA maligna en el contexto de una crisis renal aguda

La crisis renal esclerodérmica es una complicación que afecta en especial a los pacientes con esclerodermia cutánea difusa de reciente diagnóstico (< de 5 años) y de progreso rápido.

Asocia una hipertensión arterial *de novo* junto a un aumento de la creatinina.

La presencia de anticuerpos anti-ARN polimerasa III supone un riesgo mayor de padecer una crisis renal.

Consiste en un cuadro de HTA maligna con presencia de hemorragias y exudados en el fondo de ojo.

Habitualmente el diagnóstico es sencillo (tabla 1) y hay que sospecharlo ante la presencia de una HTA importante de rápida instauración acompañada de cefaleas, problemas visuales, a veces convulsiones, fallo cardíaco, derrame pericárdico, anemia hemolítica microangiopática con esquistocitos, trombopenia con insuficiencia renal oligúrica y de rápida evolución. A veces se puede presentar también hematuria microscópica, proteinuria y cifras de renina plasmática muy elevadas. Esta tabla puede estar incompleta.

#### **Atención**

Toda HTA de novo y toda insuficiencia renal aguda en un paciente con esclerodermia nos debe hacer sospechar de una crisis renal esclerodérmica

En los casos de HTA maligna en el seno de una crisis renal, se pueden presentar inicialmente episodios graves de sintomatología neurológica (convulsiones) y cardiorrespiratorios (riesgo de edema agudo de pulmón (EAP)).

Alrededor del 10% de las crisis renales esclerodérmicas son normotensivas y de difícil diagnóstico (tabla 2).

## 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Criterios formales de evaluación de la crisis renal esclerodérmica:**

**Tabla 1: Criterios diagnósticos de la crisis renal esclerodérmica (1)**

---

**HTA de novo según los siguientes criterios:**

---

Presión arterial sistólica  $\geq 140$  mmHg  
Presión arterial diastólica  $\geq 90$  mmHg  
Aumento de la presión arterial sistólica basal de 30 mmHg o más  
Aumento de la presión arterial diastólica basal de 20 mmHg o más

---

**Y uno de los cinco criterios siguientes:**

---

Aumento de la creatinina en más del 50% en relación a su valor basal o creatinina  $\geq 120\%$  del límite superior de la normalidad del laboratorio  
Proteinuria en tira reactiva de orina  $\geq 2$  cruces  
Hematuria en tira reactiva de orina  $\geq 2$  cruces o al menos 10 glóbulos rojos por campo  
Trombopenia estrictamente  $< 100.000$  unidades por  $\text{mm}^3$   
Hemólisis según los criterios siguientes: esquistocitosis o hiperreticulocitosis

---

**Tabla 2: Definición de la crisis renal esclerodérmica normotensiva (1)**

---

**Crisis renal esclerodérmica normotensiva:**

---

Aumento de la creatinina en más del 50% en relación a su valor basal o creatinina  $> 120\%$  del límite superior de la normalidad del laboratorio

---

**Y uno de los cinco criterios siguientes:**

---

Proteinuria en tira reactiva de orina  $> 2$  cruces  
Hematuria en tira reactiva de orina  $> 2$  cruces o al menos 10 glóbulos rojos por campo  
Trombopenia estrictamente  $< 100.000$  plaquetas por  $\text{mm}^3$   
Hemólisis según los criterios siguientes: esquistocitosis o hiperreticulocitosis  
Biopsia renal compatible con una crisis renal esclerodérmica (presencia de signos de microangiopatía)

---

- **Evaluar la gravedad**
  - Hipertensión arterial maligna con complicaciones neurológicas,
  - Hiperpotasemia grave en el contexto de insuficiencia renal aguda.
  - Sobrecarga hídrica que requiera diálisis de urgencia.
  - Insuficiencia respiratoria grave que puede requerir ventilación invasiva o no.
- **Exploraciones en urgencias:**
  - Tira reactiva de orina,
  - Electrocardiograma de 12 derivaciones como mínimo,
  - Hemograma con tasa de esquistocitos, plaquetas, creatinina y potasio.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas (Esquema 1)

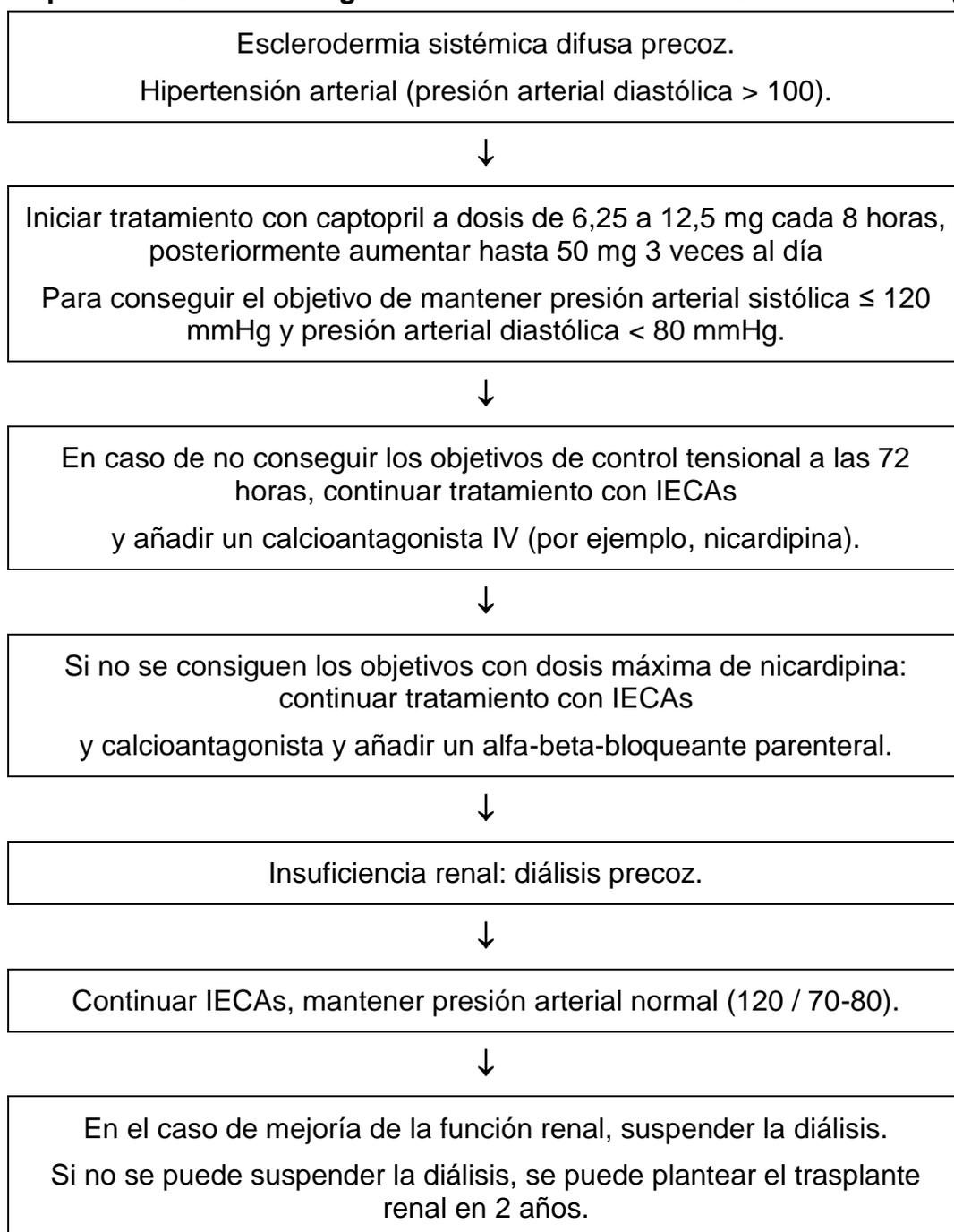
- **Tratamiento sintomático:**

Tratamiento de la hiperpotasemia, diálisis si fuera necesario.

- **Tratamientos específicos:**

Remitir a los especialistas de referencia o consultar a los centros de referencia regionales o nacionales de enfermedades raras (o centros con experiencia).

### Esquema 1: Criterios diagnósticos de la crisis renal esclerodérmica aguda (2)



## ► Situación de urgencia 2: Insuficiencia cardiaca derecha en pacientes con hipertensión pulmonar (HAP)

La disnea es el síntoma principal y se presenta generalmente de forma progresiva e insidiosa.

A veces, la hipertensión pulmonar aparece de forma brusca y debido a un esfuerzo (posible síncope de esfuerzo), en ocasiones debido a estancias a gran altitud o por la toma de tratamiento antiinflamatorio. Puede tratarse de una disnea clase IV con signos de insuficiencia cardiaca derecha.

En los casos de insuficiencia cardiaca derecha en la hipertensión pulmonar, el cuadro clínico es claro y asocia: edemas en las extremidades inferiores, hepatalgia, y reflujo hepatoyugular en un paciente con HAP conocida. Riesgo de fallo cardiaco y síncope. Si no es de inicio, la evolución puede ser subaguda con aparición de shock cardiogénico o alteraciones del nivel de consciencia.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- Signos clínicos de insuficiencia cardiaca derecha en un paciente con HAP de base conocida y en tratamiento.
- La insuficiencia cardiaca derecha, a veces puede ser indicadora de la HAP.

#### ▪ Evaluar la gravedad:

- Signos de insuficiencia respiratoria, hipoxia, síncope, angina funcional.
- Niveles del péptido natriurético B: BNP o NT pro BNP

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- **Si el paciente no ha sido diagnosticado de HAP**, se puede sospechar mediante la realización de una ecocardiografía que revela una dilatación de cavidades derechas así como una presión arterial pulmonar (PAP) elevada sin signos de tromboembolismo pulmonar (HAP post-embólica).

#### **Atención**

En este contexto, el **angioTAC** permite diagnosticar la enfermedad tromboembólica (ETE). Es obligatorio utilizar un **producto de contraste hiposmolar en inyección lenta** debido al riesgo de parada cardiaca en casos de PAP muy elevada.

Dentro de una evaluación integral y exhaustiva del paciente, pero fuera del contexto de la urgencia, el cateterismo derecho es necesario para confirmar el diagnóstico y orientar al paciente al tratamiento más adaptado a su grupo de gravedad (clasificación de la Organización Mundial de la Salud).

- **Si la hipertensión pulmonar ya se conoce, la ecocardiografía** puede evaluar los signos de gravedad inmediatos. No se indica la realización de cateterismo cardiaco derecho en urgencias.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

### ▪ Tratamiento sintomático:

- Evitar que el paciente realice esfuerzos o todas aquellas situaciones susceptibles de aumentar el gasto cardiaco (existe tolerancia al aumento de la postcarga pero la limitación del gasto por la precarga no puede amortiguar las variaciones en el retorno venoso) o a la inversa en los casos de hipovolemia ya que pueden incrementar o ser causa de isquemia coronaria.
- Oxigenoterapia necesaria para mantener saturación de oxígeno por pulsioximetría superior al 95%.
- Asegurarse de que la hipertensión pulmonar sea conocida y esté bien tratada y de que no se produzcan ceses bruscos del tratamiento.
- La ecografía de la vena cava permite evaluar la indicación de diuréticos a altas dosis (2mg/kg) y de los objetivos de relleno vascular.
- Tratamiento preventivo con heparina de bajo peso molecular para prevenir la enfermedad tromboembólica, aunque el beneficio de la hipocoagulabilidad en la hipertensión pulmonar asociada a la esclerodermia es controvertido y por otra parte, las telangiectasias aumentan el riesgo de hemorragia.
- Tras la atención en urgencias, deberá valorarse un tratamiento específico para la hipertensión pulmonar: remitir al paciente a un centro de referencia o con experiencia en el tratamiento de la hipertensión pulmonar.

### ▪ Tratamientos específicos:

- Aminas vasoactivas en los casos de fallo cardiaco o bajos volúmenes de llenado.
- Remitir a un centro de referencia o con experiencia.

#### - **Riesgo bajo o intermedio.**

(Disnea de clase funcional II-III según la clasificación funcional de cardiopatías de la *New York Heart Association* (NYHA))

Monoterapia inicial,

Tratamiento inicial oral combinado.

#### - **Riesgo elevado**

(Disnea de clase funcional IV de la NYHA)

Tratamiento combinado inicial que incluya las prostaciclina IV.

Si no hay respuesta: doble o tripe tratamiento combinado secuencial.

#### - **En casos de extrema urgencia, valorar el trasplante pulmonar.**

## ► Situación de urgencia 3: Síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) en pacientes con fibrosis pulmonar

Prioridad en urgencias a la oxigenoterapia e incluso a la ventilación y la intubación.

En los casos de pacientes recién diagnosticados, con hipertensión pulmonar de base y sin tratamiento hay que ser muy cuidadosos y asegurar que el tratamiento sigue las directrices de la situación de urgencia 2 con respecto al abordaje de ventilación.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

Empeoramiento de la disnea en fibrosis pulmonar conocida, cianosis.

#### ▪ Evaluar la gravedad

##### **Disminución del nivel de consciencia, pausas de apnea.**

En caso de empeoramiento respiratorio rápido en un paciente con esclerodermia y fibrosis pulmonar de base, es necesario buscar:

- Sobreinfección respiratoria,
- Tromboembolismo pulmonar,
- Aparición de hipertensión pulmonar grave sobre una fibrosis pulmonar,
- Si no hay signos de tromboembolismo, sobreinfección o hipertensión pulmonar, se debe valorar la posibilidad de una exacerbación de la fibrosis pulmonar con un síndrome de distrés respiratorio agudo (SRDA).

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

Es habitual realizar una evaluación mediante gasometría o radiología con TAC torácico (mayor o menor inyección) en el contexto de las recomendaciones que se han descrito previamente para investigar la etiología de los procesos respiratorios.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

#### ▪ Tratamiento sintomático:

- Oxigenoterapia, valorar ventilación e intubación,
- Fisioterapia respiratoria,
- Antibioterapia.

#### ▪ Tratamientos específicos:

- Remitir al paciente a especialistas de un centro de referencia de enfermedades raras o a un centro con experiencia.
- No hay un tratamiento específico en urgencias. Estabilización de los síntomas y valoración de la gravedad de los síntomas de esclerodermia.
- Si se produce una situación de exacerbación aguda de la fibrosis pulmonar con SDRA: considerar corticoterapia a altas dosis tras consultar con un centro de referencia o con experiencia en esclerodermia.

## ► Situación de urgencia 4: hemorragia digestiva

Provocada por úlceras esofágicas, telangiectasias gástricas, duodenales o incluso de intestino grueso o delgado.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Elementos de diagnóstico clínico:**  
Anemia en el contexto de hemorragia digestiva.
  
- **Evaluar la gravedad**
  - Estado hemodinámico,
  - Criterio de gravedad: estómago "en sandía" evaluado mediante endoscopia digestiva alta.
  
- **Exploraciones en urgencias:**
  - Hemograma, bioquímica, estudio pre-transfusional,
  - Gastroscopia en urgencias: confirma el diagnóstico y permite el tratamiento,
  - Sintomático (láser si telangiectasias).

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

- **Tratamiento sintomático:**
  - Transfusión sanguínea si se considera necesario,
  - Ingreso en la unidad de cuidados intensivos,
  - Hierro intravenoso.
  
- **Tratamientos específicos:**
  - Tratamiento hemostático con láser,
  - Resección antral quirúrgica (en los casos de hemorragia graves por estómago "en sandía").

## ► Situación de urgencia 5: Descompensación de una miocardiopatía esclerodérmica

Afectación pericárdica, miocárdica u ocasionalmente endocárdica.

- Generalmente, es secundaria a una hipertensión pulmonar o a una HAP secundaria a una fibrosis pulmonar y que es el origen de una dilatación progresiva de las cavidades derechas que termina, a veces, en un cuadro de insuficiencia cardíaca derecha.
- A veces de inicio explosivo, específico de la esclerodermia, y a menudo poco sintomático. Normalmente no hay afectación del árbol coronario pero la reserva coronaria está disminuida con una incapacidad funcional de la microcirculación para adaptarse al aumento del gasto cardíaco que provoca isquemia miocárdica y riesgo de alteraciones agudas de la conducción y del ritmo.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

La clínica es variable:

- Ausencia de síntomas o cuadros de dolor torácico sobre coronarias sanas. Aparición de alteraciones del ritmo y de la conducción,
- Cuando la fibrosis miocárdica afecta a las cavidades izquierdas se produce una alteración frecuente de la función diastólica ventricular con función sistólica conservada durante mucho tiempo,
- Niveles del péptido natriurético B: BNP/NT pro BNP.

#### ▪ Evaluar la gravedad

- Disnea de clase funcional IV según la NYHA,
- Cianosis,
- Insuficiencia cardíaca derecha o izquierda,
- Buscar alteraciones del ritmo ventricular o problemas de la conducción (riesgo de muerte súbita).

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- ECG,
- Ecocardiografía,
- Niveles del péptido natriurético B: BNP o NT pro BNP,
- Medición de troponinas,
- **Angiografía coronaria**, según el cuadro clínico, que puede ser normal: la afectación cardíaca de la esclerodermia es habitualmente microvascular.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

### ▪ **Monitorización:**

ECG continuos o seriados: riesgo importante de trastornos del ritmo cardiaco. Vigilancia continua de la frecuencia cardiaca con monitorización y alarma de pantalla.

### ▪ **Tratamiento sintomático:**

Medidas habituales: dieta pobre en sal, IECAs, diuréticos, digitálicos.

Los calcioantagonistas de la familia de las dihidropiridinas pueden mejorar la perfusión miocárdica.

### ▪ **Tratamientos específicos:**

Remitir al paciente a los especialistas de los centros de referencia de enfermedades raras o con experiencia para realizar un estudio de los problemas potenciales que puede presentar el paciente.

## ► **Situación de urgencia 6: Problemas de motilidad digestiva**

La expresión clínica depende del nivel de la afectación:

- Esófago (75-90% de los pacientes): pirosis, disfagia, esofagitis péptica,
- Estómago (50% de los pacientes): sensación de saciedad precoz, náuseas, vómitos, gases,
- Intestino delgado (40-70% de los pacientes): diarrea, estreñimiento, distensión abdominal, síndrome de malabsorción, sobrecrecimiento bacteriano, síndrome pseudoobstructivo,
- Colon (20-50% de los pacientes): distensión, estreñimiento, síndrome pseudo-obstructivo.

## 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

### ▪ **Elementos de diagnóstico clínico:**

Oclusión o suboclusión intestinal.

### ▪ **Evaluar la gravedad**

Complicaciones: fecaloma, perforación, vólvulo, colestasis, isquemia mesentérica.

### ▪ **Exploraciones en urgencias:**

La radiografía abdominal permite buscar signos de oclusión intestinal pero el TAC abdominal proporciona más información.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

### ▪ **Monitorización:**

Vigilar el tránsito intestinal. Atención a la aparición de diarreas en pacientes con estreñimiento crónico, asegurarse de la ausencia de un fecaloma obstructivo.

### ▪ **Tratamiento sintomático:**

#### **Atención**

Eliminar la obstrucción secundaria a un fecaloma.

En los casos de síndrome pseudoobstructivo o estreñimiento pertinaz con distensión abdominal: octeótrido (dosis recomendada de 50 a 100 µg/día) puede dar buenos resultados.

Si afectación colónica: hospitalización (a veces prolongada), extracción manual en los casos de fecaloma obstructivo, uso de laxantes y lavativas en asociación con un régimen rico en fibra.

Las complicaciones graves son secundarias a una perforación estercoral, vólvulo, dilatación de colon o incluso infarto intestinal.

Los fármacos procinéticos son poco eficaces.

### ▪ **Tratamientos específicos:**

Remitir al paciente a los especialistas de los centros de referencia de enfermedades raras autoinmunes o con experiencia para realizar estudios de las afectaciones viscerales que puede presentar el paciente.

## Orientación

### ► Transporte desde el domicilio hacia el servicio de urgencias.

#### ▪ **¿Adónde trasladar?**

- El servicio de transporte medicalizado prehospitalario (SAMU) es muy útil para orientar al paciente al centro de destino según la gravedad y/o la patología descompensada (unidad de cuidados intensivos, reanimación, cuidados intensivos de cardiología, gastroenterología, servicio de urgencias) para un tratamiento óptimo sin necesidad de un transporte secundario posterior.
- Puede ser necesaria la estabilización hemodinámica en un hospital cercano antes de realizar el transporte secundario en los casos en los que el centro de referencia se encuentre a distancia.
- Al servicio de urgencias del centro de referencia de enfermedades raras o con experiencia de forma directa según acuerdo previo entre los médicos responsables.
- En casos de crisis renal, a un servicio de reanimación.
- En los casos de hipertensión pulmonar descompensada, a la unidad de reanimación o cuidados intensivos de cardiología.
- En el caso de hemorragia digestiva alta, a un servicio de cuidados intensivos de digestivo.
- En el caso de hipoxia grave, a un servicio de cuidados intensivos respiratorios.

- **¿Cómo trasladar?**

- En ambulancia no medicalizada o transporte medicalizado (SAMU) según la gravedad.

► **Orientación en el transcurso de la situación de urgencia**

- **¿Adónde trasladar?**

- Medicina interna, cirugía, cuidados intensivos o reanimación según la gravedad.

- **¿Cómo trasladar?**

- En ambulancia no medicalizada o transporte medicalizado (SAMU) según la gravedad,
- Dentro del hospital: transporte simple con o sin médico acompañante.

### **Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones especiales de empleo...)**

- No parar nunca de forma brusca el tratamiento de la hipertensión pulmonar (sildenafil, tadalafilo, bosentán, ambrisentan, epoprostenol IV, treprostinil subcutáneo, iloprost en forma de aerosol): riesgo de descompensación cardiaca.
- Los pacientes tratados con inhibidores de la fosfodiesterasa V (sildenafil, tadalafilo) para la HAP: riesgo aumentado de shock hipovolémico si el paciente se encuentra en tratamiento con nitratos o similares.

### **Precauciones anestésicas**

- La afectación sistémica, especialmente la pulmonar o la cardiaca, hacen que las indicaciones para realizar anestesia general estén limitadas y requieren de una importante vigilancia del modo y de los parámetros de la ventilación invasiva o no invasiva.
- Las indicaciones para la realización de un procedimiento con anestesia general deben ser valoradas y preparadas para las situaciones que se pudieran producir.
- En los casos en los que se recomienda el uso de anestesia general, se debe dar prioridad a alternativas con anestesia loco-regional o neuroleptoanalgesia.
- En el caso en el que el paciente se encuentre en tratamiento con inhibidores de la fosfodiesterasa V (sildenafil, tadalafilo), existe una contraindicación estricta del uso de nitratos o derivados debido al riesgo elevado de shock hipovolémico.
- Evitar las aminas vasoactivas ya que aumentan el riesgo de vasoconstricción distal y de necrosis digital.
- Vigilar estrechamente al paciente en la sala de despertar: cuando el paciente se extuba, la presencia de reflujo gastroesfágico constituye un riesgo durante el despertar.

*Para más información ver referencia 4*

## Medidas preventivas

- Protección de la vía aérea superior mediante intubación orotraqueal – Tener cuidado con la posible limitación de la apertura de la boca. Anticiparse a los problemas de una intubación difícil: diámetro menor de la sonda, máscara laríngea, combitube...
- En reanimación, con un paciente no intubado y en el momento de reintroducir la alimentación oral:
  - Prevenir el reflujo gastroesofágico debido al aumento del riesgo de neumonía por aspiración.
  - Si el reflujo es importante, elevar el cabecero de la cama mediante dos bloques de madera de 10 cm o el uso de un plano inclinado bajo el colchón.

## Medidas complementarias durante la hospitalización/prevención

Los pacientes con esclerodermia a veces pueden presentar dificultades para realizar una venopunción (forma cutánea difusa) y es necesario adaptar las agujas, catéteres y el instrumental a su piel más dura y a las venas fibrosas que se desplazan. Es necesario preguntarse en todo momento si la extracción es realmente necesaria para intentar disminuir en la medida de lo posible el número de venopunciones y la cantidad de sangre a extraer. Si el abordaje venoso es difícil (piel dura, venas fibrosas): es recomendable la colocación de un reservorio.

Es aconsejable evitar la exposición al frío: manta de calor en la sala quirúrgica, autorizar el uso de guantes y de calcetines, calefacción en la ambulancia, ambiente caldeado, evitar la espera en una sala con aire acondicionado.

Evitar el reflujo gastroesofágico: transporte en ambulancia en sedestación cuando sea posible, uso de una segunda almohada, elevación del cabecero mediante bloques de madera en las patas de 10 cm o uso de un plano inclinado bajo el colchón, alimentación adaptada, etc.

En los pacientes con afectación de las manos por úlceras o necrosis, las curas son muy específicas y el dolor puede ser considerable, lo que hace necesario anticiparse al momento mediante una correcta analgesia o una sedación leve.

Tomar en consideración el dolor de la mayoría de los pacientes con esclerodermia: dolor muscular, articular o generalizado sin razón aparente (a menudo tratados con diferentes analgésicos o derivados morfínicos si lo necesitan)

Tener en cuenta la astenia importante que puede presentar un afectado de esclerodermia. Valorar en el transcurso de la hospitalización:

- En casos de hipertensión pulmonar, la vacunación antigripal y antineumocócica, consejo dietético para evitar el sobrepeso,
- Valorar el apoyo psicológico y la educación terapéutica del paciente y de su cuidador.

## Donación de órganos y de tejidos

Con los conocimientos actuales, puede ser posible la donación de ciertos órganos y tejidos según la evaluación de cada caso.

### ► Riesgo de transmisión de la enfermedad

La enfermedad está relacionada con una reacción autoinmune pero no se conocen los factores desencadenantes por lo que no es posible definir el riesgo de transmisión ya que no existe literatura médica concluyente. Los riesgos están relacionados principalmente con el tipo de esclerodermia que padece el donante y al desconocimiento de la extensión exacta de su enfermedad.

Los riesgos relacionados con el tratamiento por corticoides e inmunosupresores crónicos (ciclofosfamida, metotrexato, micofenolato, mofetil, azatioprina, etc.) se basan en la disminución de la respuesta inmune del donante a algunas enfermedades infecciosas transmisibles (agudas o no), con riesgo de que los estudios serológicos puedan ser falsamente negativos con reacciones retardadas o débiles de diagnóstico difícil. La solución consiste en el estudio mediante técnicas de detección de genoma viral.

### ► Donación de órganos, según su forma clínica

- Esclerodermia localizada (o forma cutánea pura simple) bien documentada: no hay contraindicación para la donación de órganos.
- Esclerodermia cutánea limitada: no existe contraindicación para la donación de hígado y páncreas. Para el resto de órganos, es recomendable una evaluación cuidadosa. La evolución de la enfermedad es bastante favorable. En algunos casos, puede aparecer una hipertensión o una fibrosis pulmonar grave. Es importante no subestimar la posibilidad de la afectación renal, por lo que la donación renal no es posible.
- El síndrome de Crest puede también, al igual que la forma previamente descrita, asociarse a afectación visceral por lo que la donación de órganos está contraindicada.
- Esclerodermia cutánea difusa generalizada: la aceptación para la donación de órganos debe ser más cuidadosa; se puede considerar la donación hepática y pancreática.
- Algunos estudios han demostrado, que incluso en los pacientes asintomáticos, hasta el 69% de los corazones y el 50% de los riñones están afectados (a menudo se aconseja realizar una biopsia previa al trasplante). La afectación pulmonar es muy frecuente (esencialmente fibrosis y de forma mucho menos frecuente hipertensión pulmonar) y contraindica la donación. El riesgo de aspiración durante la intubación es importante en los casos de afectación esofágica y contraindica la donación al igual que lo hacen la afectación microvascular que es constante en las formas graves.

La decisión del trasplante compete a la evaluación del equipo en base al riesgo del receptor en relación al beneficio esperado (riesgo/beneficio).

## ► Donación de tejidos

La guía europea contraindica la donación de hueso y piel de los pacientes con esclerodermia sistémica. En las formas generalizadas sistémicas, sería razonable, de igual manera, la contraindicación de la donación de vasos sanguíneos y válvulas cardíacas. En la decisión se deben evaluar los riesgos propios del uso del tratamiento crónico de estos pacientes.

Es posible la donación de córneas en las formas localizadas (cutánea pura) de la esclerodermia; en los casos de formas sistémicas, en los que se ha descrito una asociación con el síndrome de Gougerot-Sjögren, sería recomendable contraindicar la donación sin un estudio oftalmológico previo.

### Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3, 28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699
- Fax: 912 104 006
- Correo electrónico a: [ont@msssi.es](mailto:ont@msssi.es)
- Web ONT: [www.ont.es](http://www.ont.es)

## Números en caso de urgencia

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la esclerodermia sistémica recogidos en Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Recursos documentales

- Steen VD, Mayes MD, Merkel PA. Assessment of kidney involvement. *Clin Exp Rheumatol* 2003; 21:S29-31.
- Haute autorité de santé. [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr) - Dernier accès le 31/01/2017.
- Lau EM, Tamura Y, McGoon MD, Sitbon O. The 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: a practical chronicle of progress. *Eur Respir J*. 2015; 46:879-82.
- Orphananesthesia: Anaesthesia recommendations for patients suffering from Systemic sclerosis [www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu).

## Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

### **Prof. Eric Hachulla:**

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares, service de médecine interne, Hôpital Huriez, Université de Lille, 59037 Lille, cedex.

### En colaboración con:

#### - **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**

**Dr. Gilles Bagou:** Anestesiista-reanimador de urgencias SAMU-69, centre hospitalier Universitaire de Lyon.

**Dr. Olivier Ganansia:** Commission des référentiels de la SFMU, jefe del servicio de urgencias, Groupe hospitalier Paris Saint-Joseph, 75014 Paris.

**Dr. Hugues Lefort:** Médico de urgencias, Servicio médico de urgencias, Brigada de bomberos de Paris, 1 place Jules Renard, 75017 Paris.

**Dr. Christophe Leroy:** Médico de urgencias - Hôpital Louis Mourier - 92700 - Colombes.

#### - **L'Agence de biomédecine (ABM):**

**Doctores Francine Meckert y Olivier Huot:** Servicio de regulación y de apoyo de la ABM.

#### - **L'association de patients:**

**ASF: Association des Sclérodermiques de France.** Revisor: Laurence Schuller, vicepresidente.

<http://www.association-sclerodermie.fr/>

2 Boulevard Lafayette - 89000 AUXERRE

0820 620 615

Email: [info@association-sclerodermie.fr](mailto:info@association-sclerodermie.fr)

*Fecha de realización de la versión francesa: 29/03/2017*

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

*Traducción al castellano:*

- **Dr. Víctor Marquina Arribas** - Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital General Universitario de Alicante - [cellobach2002@hotmail.com](mailto:cellobach2002@hotmail.com)

*Validación de la traducción:*

- **Dr. Manuel Santamaría Ossorio** – Servicio de Inmunología del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Fecha de la traducción y adaptación al castellano: diciembre de 2017

*Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).*

*El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.*